

AUS DEM NERVEN-AMBULATORIUM AN DER MEDIZINISCHEN UNIVERSITÄTS-POLIKLINIK BASEL

(Direktor: Prof. Dr. Dr. h. c. ROBERT BING)

Poliomyelitis Anterior Chronica (subacuta) und Spinale Progressive Muskelatrophie

Inaugural-Dissertation

zur Erlangung der Doktorwürde
der Medizinischen Fakultät der Universität Basel

vorgelegt von

JULIUS SPIEGLER, Dr. jur.

aus

WIEN (Osterr.) — NEW-YORK (U.S.A.)

1951.

AUS DEM NERVEN-AMBULATORIUM AN DER MEDIZINISCHEN UNIVERSITÄTS-POLIKLINIK BASEL

(Direktor: Prof. Dr. Dr h. c. ROBERT BING)

Poliomyelitis Anterior Chronica (subacuta) und **Spinale Progressive Muskelatrophie**



Inaugural-Dissertation

zur Erlangung der Doktorwürde
der Medizinischen Fakultät der Universität Basel

vorgelegt von

JULIUS SPIEGLER, Dr. jur.

aus

WIEN (Osterr.) — NEW-YORK (U.S.A.)

Von der Medizinischen Fakultät der Univ. Basel genehmigt
auf Antrag von Herrn Prof. Dr. Dr h. c. ROBERT BING

Tag der Promotion

-9. Nov. 1951



Mülhausen 1951

Meiner lieben Mutter in tiefer Dankbarkeit gewidmet



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41548208_0072

Kurzer historischer Überblick über die Poliomyelitis Anterior Chronica (subacuta) und spinale progressive Muskelatrophie

Wenige Krankheiten des Rückenmarks haben im Laufe der Zeit eine so verschiedene Auffassung und Deutung erfahren, wie die « Spinale progressive Muskelatrophie » und die « Poliomyelitis anterior chronica (subacuta) ». Der Grund hiefür liegt vor allem darin, dass deren Hauptsymptome, nämlich die bei diesen Leiden auftretenden Paresen bzw. Paralysen sowie auch die fortschreitenden Muskelatrophien, welche letztere auch bei anderen, an sich ganz verschiedenen Krankheiten auftreten können, zu verschiedenen Verwechslungen und Verwirrungen Anlass gegeben haben.

Das Krankheitsbild der spinalen progressiven Muskelatrophie wurde schon 1830 von *Bell* und anderen beobachtet; doch dauerte es bis 1849 bzw. 1850, in welchen Jahren *Aran-Duchenne* eine klassische Beschreibung dieses Leidens erscheinen liessen. Allerdings waren sie zunächst der Ansicht, dass es sich bei diesem um eine myopathische Genese handeln müsse. *Cruveilhier* untersuchte diese Angaben und konnte schon 1853 auf die bei diesem Leiden zu vermutenden vorderen Rückenmarksläsionen hinweisen. Diese Vermutung konnte von *Luys* im Jahre 1860 erwiesen werden und diesem verdanken wir die Erkenntnis, dass es sich hier primär um ein spinales Leiden handelt. In den folgenden Jahren wurde die Diagnostizierung dieses Krankheitsbildes so excessiv missbraucht, dass einige Autoren, u. a. *P. Marie* die Ansicht vertraten, die Diagnose sp. pr. Muskelatrophie sei überhaupt zu verneinen.

Charcot-Dutil und *Dejerine* haben mit ihren Arbeiten endlich Klarheit gebracht und diesem Leiden allgemeine Anerkennung verschafft.

Im Jahre 1872 erschien eine neuerliche Arbeit von *Duchenne* unter dem Titel « Paralyse générale spinale antérieure subaigue », womit er uns ein neues Krankheitsbild beschrieb, das ganz andere Symptome als die der sp. pr. Muskelatrophie zeigte. Kurz darauf nahm *Kussmaul* zu dieser Frage Stellung und benannte das Leiden Poliomyelitis anterior subacuta. Auch *Erb* beschäftigte sich mit dieser Frage und fand eine viel zutreffendere Bezeichnung als Poliomyelitis anterior chronica.

Waren schon ohnehin seit der grundlegenden Arbeit von *Aran-Duchenne* weitgehende Meinungsverschiedenheiten unter den Autoren vorhanden, so war dieser Umstand seit Aufkommen der Bezeichnung Poliomyelitis anterior chronica (subacuta) noch mehr verschärft worden.

Bei Durchsicht der einschlägigen Literatur, fällt einem sofort diese Uneinigkeit unter den Autoren auf. Lassen wir nun einige von diesen hören:

Guccione, vertritt den Standpunkt, dass beide Bezeichnungen fallen zu lassen sind und schlägt vor, für beide Leiden die Benennung als « Myelogene progressive Muskelatrophie ». Dieser Ansicht schliesst sich auch *Sir James Purves Stuard* an. (s. *Marburg*).

Dejerine-Thomas und *Allen Star* verneinen die sp. pr. Muskelatrophie und wollen nur die Bezeichnung *Poliomyelitis anterior chronica (subacuta)* gelten lassen.

Bodechtel, meint, dass der Begriff der chron. *Poliomyelitis* überhaupt fallen gelassen werden sollte, auch bei jenen Fällen von spinalen Myatrophien, die relativ rasch verlaufen und bei welchen früher einmal Erscheinungen vorgelegen haben, die eine acute *Poliomyelitis* gewesen sein können. Auch *Marburg*, der die chron. *Poliomyelitis* noch gelten lassen will, kommt schliesslich gleich *Bodechtel* zur Ansicht, dass weder klinisch noch anatomisch greifbare Unterschiede zwischen diesen beiden Affektionen bestehen.

Die heute jedoch vorherrschende Ansicht, welche von den meisten Autoren vertreten wird (u. a. *Oppenheim*, *Nonne*, *Erb*, *Bielschowsky*, *Medea*, *Cassirer*, *Ayoama*, *Ewald*, *Bing*, *Pastine*, *Sattler*), ist, dass es sich bei der *Poliomyelitis anterior chronica (subacuta)* um ein selbständiges Leiden handelt. Alle diese Autoren vertreten den Standpunkt, dass zwischen diesen beiden fraglichen Affektionen wesentliche diagnostische Unterschiede bestehen und daher für eine Trennung dieser beiden Leiden eintreten.

In der vorliegenden Arbeit will ich es mir zur Aufgabe machen, auf das Wesen und die Kardinalsymptome der beiden Leiden näher einzugehen. Des weiteren möchte ich von einem in jüngster Zeit beobachteten Krankheitsbild berichten, das als ein weiterer Beitrag zur Kenntnis der *Poliomyelitis anterior chronica (subacuta)* dienen möge.

Spinale progressive Muskelatrophie

Wir verstehen darunter eine chronisch-progressive Muskelatrophie, ohne jedes Strangsymptom und ohne jedwede Sensibilitätsstörung, die anatomisch einem rein degenerativen Prozess in den Vorderhornzellen des Rückenmarks entspricht, der über diese Zellen nicht hinausgeht.

In ätiologischer Hinsicht scheinen bei diesem Leiden endogene Ursachen nur eine geringe Rolle zu spielen. Man könnte eher annehmen, dass physische Strapazen einen gewissen Einfluss haben. Dieser Umstand könnte schon aus der Tatsache geschlossen werden, dass gewisse Klassen des Arbeiter- und Handwerkerstandes, so z. B. Schmiede, Weber, Balltänzer etc. eine besondere Disposition zeigen. In dieser Weise konnte auch der gewöhnliche Beginn an der rechten Hand bei einem Rechtshänder (s. *Aran*) gedeutet werden. So konnte auch *Hammond* einen atypischen Beginn an der Wade bei einem Balltänzer nachweisen. Bei einem Bandweber, der beständig den rechten Arm emporheben musste, begann das Leiden im rechten Deltoideus (s. *Raymond*). Traumen und Infektionskrankheiten scheinen auch eine gewisse Rolle zu spielen. Was insbesondere die luetische Ursache betrifft, so meint *Nonne* und andere, dass es sich in diesem Falle um ein eigenes Leiden handelt, jedoch sind *Hommond*, *Fournier*, u. a. gegenteiliger Ansicht. Dass auch eine vorher bestandene acute *Poliomyelitis* einen locus minoris resistentiae für den Ausbruch dieses Leidens bilden könnte, wurde auch behauptet (s. *Raymond*, *Jolly* u. a.). Diesen letzten Umstand nahmen auch manche Autoren zum Anlass, dieses Leiden als Spätfolge der acuten *Poliomyelitis* anzusehen.

Das Leiden beginnt vorwiegend in den mittleren Jahren, etwa zwischen dem zweiten und dritten Jahrzehnt, und befällt meistens nur das männliche Geschlecht. Der Beginn ist ein sehr langsamer und schleichend, so dass es bis zu mehreren Jahren dauern könnte, wo der Patient eine merkliche Störung beobachtet.

Der Beginn des Leidens zeigt sich zunächst in einer progressiven Abmagerung der kleinen Handmuskeln, vorwiegend des Daumenballens. Merkwürdig, dass diejenige Hand zuerst betroffen erscheint, die am meisten gebraucht wird, und in Folge der Weiterentwicklung zeigt sich auch, dass dieser Teil im Verhältnis zu anderen affizierten Stellen, in einem gewissen « Vorsprunge » bleibt.

Durch fortschreitende Atrophie der *musc. Abductor pollicis brevis*, *Opponens*, *Flexor pollicis brevis* und durch überwiegende Funktion des *Extensor pollicis longus* sowie durch dorsale Verschiebung des ersten Metacarpus, kommt es zur Ausbildung einer sogenannten « Affenhand », die durch weiteren Schwund der Muskeln zu einer sogenannten « Krallenhand » bzw. auch « Skeletthand » umgestaltet wird.

Auffallend erscheint, dass die Ausbreitung der Atrophie nicht kontinuierlich, sondern sprungweise vor sich geht. So sehen wir z. B., dass nach Befallensein des Unterarmes nicht etwa der Oberarm, sondern die Schultergürtelmuskulatur, vor allem der *Deltoides*, betroffen wird. Was die unteren Gliedmassen betrifft, so werden diese überhaupt nicht, oder in ganz atypischen Fällen zuerst befallen. Solche Fälle wurden schon von *Raymond*, *Philippe*, *Hammond* u. a., beobachtet.

In klinischer Hinsicht findet man bei allen diesen Affektionen immer dieselben Symptome. Zunächst sehen wir einen Schwund der Muskulatur und sodann eine auftretende Lähmung.

Das früheste funktionelle Symptom ist eine leichte Ermüdbarkeit.

Im Gebiet der betroffenen Partien nehmen die Sehnenreflexe allmählich ab, oder kommen überhaupt zum Erlöschen.

Auch fibrilläre Zuckungen machen sich zusammen mit der Atrophie bemerkbar, oder kommen sogar schon als Vorläufer derselben vor. Die elektrische Erregbarkeit ist im erkrankten Bezirk herabgesetzt. Die Entartungsreaktion ist meistens nur inkomplett. So findet man z. B. träge Zuckungen bei einer galvanischen Reizung, wogegen die faradische Erregbarkeit vollkommen erhalten ist. Auch ist es oft mühsam, die Stellen zu finden, von denen aus gereizt werden kann. Der Grund hiefür ist darin zu suchen, weil fast überall eine beträchtliche Anzahl normaler Fasern den entarteten Fasern beigemischt ist und so die Zuckungsanomalien maskiert werden.

Die Sensibilität ist immer vorhanden. Anästhesie und Hypästhesie werden stets vermisst, doch kann zuweilen eine gewisse Druckempfindlichkeit der atrophischen Muskeln bestehen. Auch trophische Störungen sind nachzuweisen. So kann über den atrophischen Gebieten die Haut dünner werden, desgleichen auch ein Schwund des subcutanen Fettgewebes zu finden ist. Auch Neigungen zu profusen Schweissen werden sehr oft vorgefunden.

Blasen oder Mastdarmstörungen oder Pupillenanomalien sind nicht nachzuweisen.

Die pathologisch-anatomische Untersuchung ergibt eine sklerotisch-pigmentöse Degeneration der Vorderhornzellen des Rückenmarks. Mit dieser Erscheinung geht gleichzeitig ein Schwund des peripheren motorischen Neurons vor sich. Auch findet man manchmal Degenerationserscheinungen im Bereich der weissen Substanz.

Die Voraussage sowohl hinsichtlich einer Heilung als auch hinsichtlich eines stationären Zustandes ist schlecht. Andererseits ist die Weiterentwicklung des Leidens fast immer ein langsamer, so dass seine Dauer sich mehrere Jahrzehnte hinziehen kann. Die Gefahr einer Bulbärparalyse oder Asphyxie besteht nicht.

Das Leiden zeigt keinen heredofamiliären Charakter und tritt meistens isoliert auf. Wohl wurde von einigen Autoren ein familiäres Auftreten beobachtet (s. v. *Strümpell*, *Krabbe*, u. a.), doch scheint es sich in diesen Fällen um seltene Ausnahmen gehandelt zu haben. Andererseits meint *Curtius*, dass es unsicher sei, ob es sich bei diesen Fällen um reine spinale progressive Muskelatrophien gehandelt haben konnte.

Unterform der spinalen progressiven Muskelatrophie (Werdnig-Hoffmann'sche Form)

Die zuerst im Jahre 1891 von *Werdnig* und sodann 1893 von *Joh. Hoffmann* beschriebene Form ist sehr selten und erscheint in reinen Fällen fast immer heredofamiliär. Ueber den Ursprungsmodus scheint nichts Sicheres bekannt zu sein.

Klinisch hat das Leiden mit der Aran-Duchenn'schen Krankheit nichts gemeinsames. Es beginnt gewöhnlich schon im frühen Kindesalter, etwa am Ende des ersten, selten im zweiten oder dritten ja sogar im sechsten Lebensjahr. Andererseits haben *Dukor* und *Weingartner* diese Beobachtung schon bei einem 14 Tage alten Kinde machen können. *Bruns* hingegen weiss von einem Fall zu berichten, der erst im 10. Lebensjahr aufgetreten sein sollte.

Die bei dieser Krankheit auftretenden Atrophien sind, im Gegensatz zur spin. progr. Muskelatrophie, sehr schwer zu erkennen, da sie gewöhnlich durch die in diesem Alter vorhandene reichliche Adipositas, leicht maskiert erscheinen. Auch hier kommt es zunächst zu einem Schwund der Muskulatur des Beckenringes, des Oberschenkels und insbesondere wird der Quadriceps femoris befallen. Später geht die Atrophie auf den Schultergürtel und Hals über. Nach längerem Bestehen soll das Leiden auch auf die unteren Gliedmasse übergreifen, dabei die Beweglichkeit der Hände und Füsse relativ lange erhalten bleibt. Diese Atrophie soll auch streng symmetrisch auftreten (s. *Bruns*).

Fibrilläre oder faszikuläre Zuckungen scheinen meistens zu fehlen. Auch wird vermutet, dass diese gleichfalls durch die Adipositas unsichtbar gemacht werden.

Sensibilitätsstörungen scheinen zu fehlen. Dagegen konnte *Beevor* Fälle beschreiben, bei denen er regelmässig erhebliche Gefühlsstörungen, bei übrigens starker Beteiligung der Hinterstränge, beobachtet hatte.

Die Sehnenreflexe fehlen in den affizierten Gebieten durchwegs. Die Hautreflexe scheinen intakt zu sein.

Bruns hat in den von ihm beobachteten Fällen sichere elektrische Entartungsreaktionen nachweisen können.

Nur sehr selten und erst im letzten Stadium sollen bulbärparalytische Symptome hinzutreten (*s. Werdnig*). Ganz vereinzelt wurde auch im Beginn des Leiden Bulbärparalyse beobachtet.

Anatomisch wurde meist ein der spinalen progressiven Muskelatrophie entsprechender Befund erhoben. Es handelt sich auch hier um Degenerationen und Atrophien im Bereich der Vorderhornganglienzellen und der vorderen Wurzeln. In bulbärparalytischen Fällen wurden analoge Veränderungen in den Kerngebieten der betreffenden Hirnnerven gefunden.

Der Verlauf wird in den meisten Fällen als relativ rasch und perniziös geschildert. Die meisten Kinder sollen nach dem 6. Lebensjahr an allgemeiner Schwäche oder interkurrenten Krankheiten so z. B. Pneumonien, zugrunde gehen. Nur sehr selten, so z. B. in einem von *Bruns* geschilderten Fall, findet sich eine langsame Progression bis etwa zum 15. Lebensjahr. In manchen Fällen soll es später auch zur Ausbildung von Deformierungen und Kontrakturen (Klumpfuß, Kyphoskoliosen u. a.) kommen.

Poliomyelitis Anterior Chronica (subacuta)

Wir verstehen darunter ein Leiden, das chronisch-degenerativer Natur ist, vorwiegend das reife Alter befällt und primär Lähmungen aufweist, die nachher in Atrophien ausarten.

Die Ätiologie dieses Leidens ist noch immer ganz unklar. Die von *Nonne* im Verlauf eines Diabetes Falles gemachten Beobachtungen, lassen wohl vermuten, dass es sich vielleicht um eine Autointoxication handeln könnte. Die grosse Aehnlichkeit der auftretenden Symptome mit denen bei der Bleivergiftung berechtigen zur Annahme, dass toxische Stoffe vorliegen. Andererseits hat *Alajouanine* nach Ergebnissen seiner Tierversuche nachweisen können, dass auch eine Infektion als ursächliches Moment vorliegen könnte.

Erb hat die Entstehung auf traumatische Ursachen zurückführen wollen. *Schmaus-Sacki* haben diese Frage genauer studiert und zeigten, dass bei Traumen bzw. Erschütterungen zunächst Störungen im Bereich der Lympfzirkulation entstehen, ferner Gewebse Nekrosen, und haben dadurch die Entstehung chronischer Rückenmarksleiden zufolge von Traumen unserem Verständnis näher gebracht.

Bing konnte die Auslösung eines solchen Leidens bei einem Lokomotivführer nachweisen, der nach einem Zugzusammenstoss eine Rückenmarkserschütterung erlitten hatte.

Foerster u. a. konnten von vielen während des ersten Weltkrieges aufgetretenen Fällen berichten, die zufolge erlittener Traumen entstanden sein mussten.

Bemerkenswert ist, dass dieses Leiden auch ohne vorausgegangene acute Poliomyelitis entstehen kann. Wohl sind auch Fälle berichtet worden, die mehrere Jahrzehnte nach überstandener acuter Poliomyelitis aufgetreten sind (*s. Teschler und Stephan zitiert nach Marburg*).

Der Beginn des Leidens erfolgt ohne irgendwelche Prodromalstadien. Der bis zu einem gewissen Zeitpunkt vollkommen gesunde Patient verspürt

plötzlich eine auftretende Schwäche in einer Extremität, meistens an der unteren. In ganz seltenen und atypischen Fällen tritt der Beginn an der Schultergürtelmuskulatur auf.

Diese Schwäche steigert sich von Tag zu Tag, so dass schon nach etlichen Wochen die Gebrauchsfähigkeit dieser Extremität beeinträchtigt ist. Die Weiterentwicklung der Affektion geht nicht sprunghaft, sondern nach einer gewissen Gesetzmässigkeit vor sich und schon nach einer verhältnismässig kurzen Zeit stellt sich eine atrophische Lähmung ein.

In klinischer Hinsicht findet man bei der Untersuchung eines solchen Patienten zunächst eine schlaffe Parese, die, wenn sie sich auf mehrere Extremitäten erstreckt, einen gewissen electiven Character zeigt. Es werden immer grössere Partien befallen, jedoch bleiben immer einzelne Muskeln oder Gruppen verschont, oder sie werden weniger betroffen.

Die eingetretene Parese ist immer eine degenerative. Gewöhnlich folgt die Atrophie der Lähmung nach und da merkt schon der Patient selbst, dass die Muskeln nicht nur ihrer Kraft beraubt sind, sondern sogar an Umfang abgenommen haben. Nach *Oppenheim* tritt diese Atrophie «en masse» auf, d. h. der gesamte Muskel ist sofort betroffen. Es ist nicht ein systematisches Fortschreiten, sondern es werden einzelne Muskeln oder Gruppen verschont bzw. weniger ergriffen.

Febrile Erscheinungen sind nicht nachzuweisen. Auch Schmerzen fehlen. Jedoch haben einige wie z. B. *Oppenheim*, *Pal*, *Schuster*, u. a. nachweisen können, dass in jenen Fällen, wo eine Mitbeteiligung der grauen Kommissur der Hinterhornbasis, oder von Teilen der Hinterstränge vorliegt, geringe und rückbildungsfähige Sensibilitätsstörungen auftreten können.

Die Sehnenphänomene sind im Gebiete der betroffenen Partien abgeschwächt oder erloschen. Im Bereich der noch nicht atrophischen Region kann es nach (*Medea*) sogar zu einer Steigerung der Reflexe kommen.

Fibrilläre Zuckungen sind stets vorhanden. Auch da, wo die Atrophie nicht evident ist, beweist der Befund der Entartungsreaktion die degenerative Natur des Leidens. Diese Reaktion ist durch vier verschiedene Merkmale gekennzeichnet :

1. das Aufhören der indirekten Muskeleerregbarkeit vom Nerven aus,
2. das Schwinden der direkten Erregbarkeit des Muskels durch den faradischen Strom,
3. die Aenderung des sogenannten Zuckungsgesetzes, indem die An. S. Z. schon bei geringerer Intensität des galvanischen Stromes erfolgt als die Ka. S. Z.,
4. endlich durch die Aenderung der Art der Muskelzuckung, indem an Stelle der blitzartigen, eine träge, wurmförmige Zuckung erfolgt. Die Entartungsreaktion tritt nicht sofort nach Erkrankung des Nerven auf, sondern entwickelt sich allmählich nach einer Reihe von Tagen oder Wochen.

Bei Sitz des Leidens bzw. Läsion im unteren Halsmark, kann sich den motorischen Störungen auch noch der Horner'sche Symptomenkomplex anschliessen, indem es zu einer Verengerung der Pupille-Verkleinerung des Lidspaltes sowie zu einem Zurücksinken des Bulbus kommen kann.

Auch die Liquoruntersuchung kann gelegentlich eine Hyperalbuminurie zeigen (*siehe Begutachtungsfall v. Bing*).

Die pathologisch-anatomische Untersuchung ergibt eine entzündliche Degeneration im Bereich des Vorderhornes. Es kommt hier zu einem völligen Zugrundegehen der nervösen Elemente, nämlich der Ganglienzellen und Nervenfasern mit einem Ausgang in eine Atrophie (*Hayem, Charcot, Bielschowsky, Ayoama u. a.*). Fast alle Autoren stimmen überein, dass auch die weisse Substanz betroffen sein könnte. Es sind hier keine ausgesprochenen Degenerationserscheinungen, vielmehr handelt es sich um fleckige Streifen im Gebiet des Vorderseitenstranges, die meist nur als Verdickungen der Glia charakterisiert sind. Diese können gelegentlich auch zu bestimmten Ausfallerscheinungen wie z. B. Sensibilitätsstörungen, Reflexsteigerungen etc. Anlass geben, andererseits auch nach *Medea und Cassirer* symptomlos bleiben können. Neben bedeutungslosen Wandverdickungen sind auch vielfach perivasculäre Infiltrate nachzuweisen (*Oppenheim, Dreschfeld, Medea*).

Das Leiden ist familiär nicht vererbbar und nur in ganz wenigen Fällen (*s. bei Bruining*) wurde eine Vererbung nachgewiesen.

Der Verlauf des Leidens kann verschiedentlich erfolgen :

1. kann es auf dessen Höhe zu einer Remission mit einer vollständigen oder unvollständigen Heilung kommen,
2. kann es zu einem stationären Zustand kommen,
3. kann der chronisch-progressive Verlauf fortschreiten und schliesslich zum Exitus führen.

Auch können nach (*Dimitri und Alajouanine*) bulbäre Komplikationen eintreten.

Thérapie

Diese kann für beide Affektionen unter einem betrachtet werden. Die Behandlung kann nur von der Hoffnung inspiriert sein, den Prozess zu verlangsamen, zeitweise aufzuhalten und die funktionelle Kompensation zu unterstützen.

Im Wesentlichen kommen vorsichtige Massagen und Uebungen der gesunden Partien, Elektrotherapie und chemotherapeutisch vor allem Strychnin, in Frage. Energische Massnahmen wie Faradisierung sind nach *Bing* zu unterlassen.

Differentialdiagnose

Wegen der Abgrenzung der spinalen progressiven Muskelatrophie sowie der Poliomyelitis anterior chronica (subacuta) von anderen Rückenmarksliden, werde ich in einem späteren Kapitel zurückkommen. Hier möchte ich lediglich die wesentlichen Unterschiede der beiden Affektionen voneinander hervorheben.

Wie aus all dem bisher Geschilderten hervorgeht, sind diese vorwiegend klinisch-diagnostischer Natur :

- A) — 1. Die spinale progressive Muskelatrophie befällt vorwiegend das mittlere Alter,

2. Es werden zunächst immer die oberen Extremitäten befallen. Vor allem sind es vorwiegend die kleinen Handmuskeln, die affiziert erscheinen,
 3. Der Verlauf des Leidens erfolgt sehr langsam und schleichend,
 4. Kommt es zuerst zu einer Muskelatrophie, während die Parese bzw. Paralyse in einem späteren Stadium eintritt.
 5. Die Ausbreitung des Leidens erfolgt sprungweise.
- B) — 1. Das Leiden der Poliomyelitis anterior chronica, tritt erst im späteren Alter auf,
2. Beginnt es in den meisten Fällen an den unteren Extremitäten, in wenigen Ausnahmefällen auch an der Schultergürtelmuskulatur,
 3. Ist der Verlauf ein sehr rascher,
 4. treten zuerst Paresen bzw. Paralysen auf, worauf später Muskelatrophien eintreten,
 5. Die Ausbreitung des Leidens erfolgt nach einer bestimmten Gesetzmässigkeit.

Einige Fälle vom Poliomyelitis Anterior Chronica (subacuta) mit Sectionsbefund sowie verschiedenen vermutlichen Ursachen

1. *Nonne*, berichtet von einem Fall im Verlauf eines Diabetes :

Bei einer 64jährigen Patientin, die erblich nicht belastet war und die auch keine luetischen oder sonstigen chron. Antecedentien aufweisen konnte, entwickelte sich, nachdem sie bereits vier Jahre an einem Diabet. mellit. gelitten hatte, innerhalb kurzer Zeit eine Parese der ob. und unt. Extremität. In der Folge stellte sich auch eine Muskelatrophie ein. Die elektrische Erregbarkeit der betroffenen Partien war vermindert. Die Pat. kam schliesslich ad Exitum.

Die darauf vorgenommene Sektion ergab im Wesentlichen eine hochgradige, vom Halsteil bis zum Lendenteil, abnehmende chron. atrophische Degeneration der Zellen und Fasern der grauen Vorderhorner mit einer secundären Atrophie der vord. Wurzeln. Auch ein Uebergreifen der Degenerationerscheinungen auf die weisse Substanz war festzustellen.

Nachdem hier keine näherliegenden Ursachen vorlagen, konnte wohl bei Vorhandensein eines Diabetes zunächst mit Recht eine autotoxische Ätiologie angenommen werden. Auch die anderen Symptome sprechen für das Vorhandensein einer chron. Poliomyelitis.

2. *Heinrich Lange* berichtet von einem an der Münchner Universitätsklinik beobachteten Fall nach überstandener acuter Poliomyelitis :

Ein 57jähriger Patient gibt an, als einjähriges Kind an einer acut. Poliomyelitis erkrankt gewesen zu sein. Seit dieser Zeit blieb das linke Bein im Wachstum zurück. Nach etwa 50 Jahren verspürte er, dass die Kraft im rechten Oberschenkel nachgelassen habe und bald darauf merkte er, dass das rechte Bein um die Hälfte dünner wurde.

Die neurologische Untersuchung ergab eine hochgradige Atrophie des linken und rechten Beines. Der linke Fuss stand in deutlicher Spitzenstellung. Der einzige Reflex, welcher an den Beinen auszulösen war der Achillessehnenreflex. Aktive Bewegungen des linken Beines waren kraftlos, etwas schleudernd. Die Erregbarkeit für beide Stromarten war für alle Muskeln des linken Beines erloschen. Sensibilitätsstörungen waren nicht nachzuweisen. Der Patient starb an einer Kreislaufschwäche.

Wir sehen hier die Erscheinungen der Poliomyelitis ant. chron. nach überstandener acut. Poliomyelitis auftreten und zwar nach etwa 50 Jahren. *Marburg* behauptet sogar, dass dieses Intervall zw. 15-70 Jahren betragen könne und nimmt an, dass die acute Poliomyelitis nicht Ursache, sondern einen locus minoris resistentiæ für den späteren Ausbruch bilden könne.

Derselbe Verfasser berichtet von weiteren vier Fällen, welche an der Münchner Nervenlinik beobachtet wurden und die gleichfalls als chron. Poliomyelitis diagnostiziert werden konnten.

3. *Winkelmann* berichtet von einem Fall mit einerluetischen Affektion:

Ein 47jähriger Mann erkrankte plötzlich an einer Erschwerung der Atmung und des Sprechens. Es folgte eine Atrophie der Hände, der Muskeln des Unterarm-, Oberarm- und Schultergürtels sowie der Nackenmuskulatur. Die Reflexe an der oberen Extrem. fehlten, an der unteren waren sie zum Teil gesteigert oder fehlten. Sensibilitätsstörungen waren nicht vorhanden. Die Wa. R. im Blut und Liquor war stark positiv. Die patholog.-anat. Untersuchung ergab einen chron.-entzündlichen und degenerativen Prozess in den oberen Teilen des Rückenmarks und den unteren Teilen des Hirnstammes.

Bei Vorhandensein einer posit. Wa. R. liegt es sehr nahe, eine infektiöse Ätiologie für das Entstehen einer chron. Poliomyelitis annehmen zu können.

4. Auch *Teschler* (nach *Marburg*) weiss von einem Fall zu berichten, der im Anschluss an eine Angina entstanden war und nur ein Jahr gedauert hatte.

5. *Foerster* berichtet von mehreren Fällen, die posttraumatisch entstanden waren:

Fall 187, wo eine Verschüttung vorausgegangen war. Der Patient war kurze Zeit bewusstlos, darnach einige Tage an Armen und Beinen gelähmt. Die Schwäche des rechten Armes soll vier Wochen angehalten haben, sodann trat völlige Norm ein. Schmerzen waren nicht nennenswert gewesen. Etwa sechs Monate später bemerkte der Patient eine Abmagerung seiner rechten Hand, die allmählich zunahm. Kurze Zeit darauf derselbe Prozess links. Sensibilitätsstörungen waren nicht vorhanden.

Viele ähnliche posttraumatische Fälle kamen während des 1. Weltkrieges zur Beobachtung (*Löwenstein, Cassirer, Leri u. a.*).

Beobachtung eines neuen Falles von Poliomyelitis Anterior Chronica (subacuta) Adultorum

Einem mir von Herrn *Prof. Bing* zur Verfügung gestellten Begutachtungsfall, entnehme ich folgende Anamnese :

N. N. ein zurzeit 54jähriger Mann, stand schon

- 1930, also vor etwa 18 Jahren, wegen Parästhesien seiner rechten Hand in ambulanter Behandlung. Nach einer kurzen Behandlungsdauer wurde er wieder als beschwerdefrei entlassen.
- 1939, traten diese Parästhesien wieder ein, die ihm zunächst in seiner Berufsausübung keine Beschwerden machten.
- 1941, traten zum ersten Male Sensibilitätsstörungen sowie auch eine deutliche Atrophie der Schultergürtel, Oberarm- und Handmuskulatur auf. Fibrilläre Zuckungen am Deltoideus sowie Oberarm ; mehr oder weniger intensive Entartungsreaktion sowie Fehlen der Sehnen und Knochenreflexe.
- 1947, zu Beginn des Jahres waren noch immer Paresen und Atrophien des Armes vorhanden. Die Sensibilität war wieder normal. Alle anderen vorher festgestellten Symptome waren noch immer nachzuweisen. Ausserdem war ophtalmologisch der Horner'sche Symptomenkomplex und zwar rechts nachzuweisen. Der Liquor zeigte deutlich eine Erhöhung der Gesamtalbumine auf 37,5 mg. %.

Im Juli desselben Jahres wurde eine neuerliche Untersuchung des Patienten durch Herrn *Prof. Bing* vorgenommen und war folgender Befund festzustellen :

Die bei vorangegangenen Beobachtungen festgestellten Parästhesien waren bis auf gelinde Formen «Einschlafen des Armes bei kalter Witterung» verschwunden. Auffallend war die merkliche Besserung im Befinden des Patienten.

Die Gebrauchsfähigkeit der Schulter war nach langer Zeit wieder möglich geworden.

Im Bereich des rechten Oberarmes sowie Unterarmes und der Hand fielen sofort die starken Atrophien auf. Vorgenommene Umfangsmessungen ergaben :

Deltoideus-Ansatz	rechts	25,	links	28
Oberarmmitte	»	23	»	27
Grösste Unterarmcircumferenz ..	»	23	»	27
Grösste Handcircumferenz	»	21	»	22½

Früher bestandene fibrilläre oder faszikuläre Zuckungen, insbesondere im Bereich des rechten Deltoideus, waren nicht mehr nachzuweisen.

Das Befinden der linken oberen Extremität war normal. Die Thenar bzw. Hypothenarmuskeln waren im Vergleich der Interossei oder dem Abductor pollicis verhältnismässig wenig geschädigt, so dass keine « Affenhand » oder « Skeletthand » wahrgenommen werden konnte.

Sensibilitätsstörungen (insbes. Schmerz und Temperatur) waren nicht nachzuweisen.

Ansonsten waren alle anderen, bei früheren Untersuchungen festgestellten Symptome, noch immer vorhanden.

Die von anderer Seite behauptete Tatsache, dass es sich bei unserem Patienten um eine :

1. Syringomyelie handelt, könne nicht beigestimmt werden. Denn das Hauptsymptom dieser Affektion ist die sogenannte «dissoziierte Sensibilitätsstörung», d. i. die Aufhebung der Schmerz- und Temperaturempfindung, wogegen in der Anamnese unseres Patienten sogar ein Verschwinden dieser Störungen festzustellen sind. Auch ist der Grad der Intensität der trophischen Störungen bei der Syringomyelie von viel stärkerer Natur.

2. Spinale progressive Muskelatrophie (Typus Aran-Duchenne), ist insofern richtig, als es sich in beiden Fällen um Degenerationsprozesse im Bereich der motorischen Vorderhörner handelt. Dagegen sprechen jedoch alle anderen Symptome. Zunächst die Einseitigkeit der Läsion. Wenn wir auch annehmen, dass im Falle der spin. progr. Muskelatrophie bei einem Rechtshänder zunächst die rechte Hand befallen wird und diese im Verlauf der Progredienz das Leiden einen gewissen «Vorsprung» gegenüber der anderen Extremität zeigt, so ist die bestandene integrale Einseitigkeit nach so langer Dauer mit der letzteren Annahme nicht zu vereinbaren. Wohl kann bei einer spin. progr. Muskelatrophie eine vorübergehende Besserung eintreten, keinesfalls aber eine so ausgesprochene Restitution wie die letzte Untersuchung bei unserem Patient gezeigt hat, insbesondere soweit sie die Schultergürtelmuskulatur betraf.

3. Initiale Radiculitis, die erst sekundär zur spinalen Läsion geführt hätte, sei gleichfalls nicht gut in Einklang zu bringen. Dafür spricht schon die Tatsache, dass während des ganzen Decursus morbi unserer Anamnese, Schmerzempfindungen überhaupt nicht nachzuweisen waren. Dagegen würden für das Vorhandensein einer solchen Affektion typisch «lanzinierende» und überaus heftige Schmerzen sprechen. Auch die ungewöhnliche Intensität des ganzen motorischen Syndroms würde gegen die Annahme einer Radiculitis sprechen.

Weiterhin könnten in den Fällen von subacuten und chronischen-progressiven Verlauf Verwechslungen vorkommen mit :

4. Multiplen Neuritis, das Fehlen von sensiblen Reiz und Lähmungserscheinungen, Druckempfindlichkeit, der Schwellung der Nervenstämme, der Ataxie, der psychischen Störungen sowie der bekannten für eine Neuritis sprechenden Noxen, würde gegen eine solche Annahme sprechen.

5. Gliosis, diese kennzeichnet sich durch eine äusserst schleichende Entwicklung der Atrophie, durch die Verknüpfung mit Gefühlsstörungen und häufig mit trophischen Störungen an der Hand und dem Gelenkapparat.

6. Bing ist der Ansicht, dass es sich hier um eine

POLIOMYELITIS ANTERIOR CHRONICA (SUBACUTA) ADULTORUM handelt.

Für diese Ansicht würde, meines Erachtens nach, folgende Tatsachen sprechen :

a) wie ich schon in einem früheren Kapitel ausführen konnte, tritt dieses Leiden meistens im reifen Alter auf. Aus unserer Anamnese geht

hervor, dass es sich um einen 54jährigen also im reifen Alter stehenden Mann, handelt.

b) Aus all den bis heute im Schrifttum berichteten typischen Fällen geht hervor, dass diese Affektion zunächst an den unteren Extremitäten auftritt und nur in seltenen Fällen im Bereich der Schultergürtel bzw. der Oberarmmuskulatur. Unser Patient wies die zuerst auftretenden Beschwerden an der rechten Hand auf, so dass angenommen werden kann, dass es sich hier um einen atypischen Verlauf handelte.

c) Ganz zum Wesen der chron. Poliomyelitis gehört das Auftreten von Lähmungen von den Atrophien. Unser Patient verspürte schon im Jahre 1941 eine zunehmende Schwäche seines rechten Oberarmes und im Jahre 1946 waren schwere Atrophien zu konstatieren. Der verhältnismässig rasche Verlauf sei auch symptomatisch für dieses Leiden.

d) Nicht unwesentlich scheint auch die Tatsache zu sein, dass es im Verlaufe dieser Affektion zur plötzlichen Remission bzw. Stillstand kommen kann. Aus unserer Anamnese geht hervor, dass noch im Jahre 1946 zunehmende Paresen und schwere Atrophien feststellbar waren, wogegen schon im darauffolgenden Jahre eine auffallende Besserung zu verzeichnen war. Der Patient, welcher seine rechte Schulter seit mehreren Jahren nicht bewegen konnte, war wieder in der Lage, selbe zu gebrauchen. Nebstbei waren auch vorhandene fibrilläre und faszikuläre Zuckungen verschwunden.

Zusammenfassung

Es könnte wohl mit Recht die Frage gestellt werden, wann und welche Symptome berechtigen uns, ein Leiden als selbstständige nosologische Einheit anzusprechen. Meiner Ansicht nach sind es entweder :

1. klinisch-diagnostische, oder
2. anatomisch-pathologische

Differenzierungen.

Gerade bei der Abgrenzung der Poliomyelitis anterior chron. von anderen Rückenmarksleiden, insbesondere von der spinalen progressiven Muskelatrophie, spielen die ersterwähnten Differenzierungen eine bedeutende Rolle.

Ich habe schon in einem früheren Kapitel auf die charakteristischen differentialdiagnostischen Symptome dieser beiden Affektionen hingewiesen. Auch aus der Analyse der mir zur Verfügung gestellten Anamnese des in letzter Zeit neu beobachteten Falles, lassen sich deutlich Symptome herausheben, welche für dieses Krankheitsbild sprechen. Die meisten seit 1872 im Schrifttum berichteten Fälle, weisen diese typischen charakteristischen Symptome auf. Wenn sich also ein Leiden mit solchen Charakteristica, die sich von anderen bekannten Affektionen abgrenzen lassen, fortwährend wiederholt, so sind wir schon dieser Erwägung zufolge, berechtigt, dasselbe als eine selbstständige Einheit anzusehen.

Alle diese angeführten Ueberlegungen müssen uns zur Ansicht bringen, dass die Poliomyelitis anterior chronica (subacuta) sowie die spinale progressive Muskelatrophie als zwei selbstständige Leiden anzusehen sind.

Am Schlusse meiner Arbeit erachte ich es als eine angenehme Pflicht, meinem verehrten Lehrer, Herrn Prof. Dr. h. c. Robert Bing, für die Ueberlassung dieses Themas, für die Beratung hinsichtlich der Literatur, für die Durchsicht dieser Arbeit sowie für die gütige Uebernahme des Referates, meinen aufrichtigsten Dank auszusprechen.

Literatur-Verzeichnis

<i>R. Bing</i>	Lehrb. d. Nervenkrankh., 7. Aufl. 1945
<i>Ders.</i>	Ueber Muskelatrophien (Fortschr. der naturwissenschaftl. Forschung, Bd. 2 1910).
<i>Ders.</i>	Die progressiven Muskelatrophien (Bergmann und Staehelin, Hbch. d. Inn. Mediz., 2. Aufl. V/2).
<i>H. Oppenheim</i>	Lehrb. d. Nervenkrankh., 6. Aufl., Bd. 2.
<i>Strumpell-Seyfarth</i> ..	Lehrb. d. spec. Pathol. und Therapie innerer Krankheiten, 32. Aufl., Bd. 2.
<i>O. Marburg</i>	Die chron. propr. nuclearen Amyotrophien (Hbch. d. Neurol., 2 Bd., 1 Teil u. 16. Bd).
<i>G. Bodechtel</i>	Degen. Erkrank. d. Rückenmarks (Bergmann und Staehelin, Hbch. Inn. Med., 3. Aufl. V/2).
<i>Ayoama</i>	Poliomyelitis ant. chron. (Dtsch/Zeitschr. f. Nervenheilk., 1904).
<i>Bielschowsky</i>	Histologie d. Poliom. ant. chron. (Ztschr. f. klin. Mediz. 1899).
<i>Cassirer u. Maas</i> ..	Ueber einen Fall v. Poliom. ant. chron. (Mntschr. f. Psych. 1908).
<i>Erb</i>	Poliom. ant. chron. nach Traumen (Dtsch. Ztschr. f. Nervenheilk., 1899).
<i>Medea</i>	Beitrag zur Kenntn. d. Poliom. ant. chron. subac. adult (Mntschr. f. Psych. 1908).
<i>Nonne</i>	Poliom. ant. chron. b. Diab. (Berl. klin. Wehschr., 1896).
<i>Oppenheim</i>	Ueber poliom. ant. chron. (Arch. f. Psych., 1888).
<i>Foerster</i>	Die traumat. Läsionen d. Rückenm. auf Grund Kriegserf. (Bumke und Foerster, Hbch. d. Neurol., Erg. Bd. 2).
<i>Bloch</i>	Fall über Poliom. ant. chr. adult. spin. (Mediz. Klinik 1906).
<i>H. Lange</i>	Zur Frage der chron. Poliom. (Archiv für Psych. U. Nervenkrankh., Bd. 108, 1938).

